Lane Medical Library

AUS DER NERVENPOLIKLINIK
DES HERRN PRIVATDOCENTEN DR. L. JACOBSOHN ZU BERLIN.

Ein Beitrag zu den Übergangsformen zwischen Friedreich'scher Ataxie und der Hérédo-Ataxie cérébelleuse von Marie.

INAUGURAL-DISSERTATION
WELCHE ZUR
ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE
IN DER
MEDICIN UND CHIRURGIE
MIT ZUSTIMMUNG
DER MEDICINISCHEN FAKULTÄT
DER
FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN
AM 2. AUGUST 1901
NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN
ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD
DER VERFASSER

A. MARGULIES
AUS CONSTANTINOPEL (TÜRKEI)

OPPONENTEN:
HERR ING. CHEM. DR. MED. L. HELLER.
„ DRD. MED. S. NEIMANN.
„ DR. MED. RABINOWITSCH.

BERLIN 1901
Druck von Siegfried Scholem, Sebastianstr. 20.

Dem toten Vater

in treuem Gedenken.

Der lebenden Mutter

in herzlichster Liebe.

Dem Bruder Josef

in aufrichtiger Dankbarkeit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153524_0219

Ein Beitrag zu den Uebergangsformen zwischen Friedreich'scher Ataxie und der Hérédo-Ataxie cérébelleuse von Marie.

Es ist in letzter Zeit von einigen Klinikern darauf aufmerksam gemacht worden, dass bei der Friedreich'schen Krankheit die Rückenmarksveränderungen allein nicht das Wesentliche seien, dass vielmehr der ganze Symptomencomplex auf eine primäre Erkrankung des Kleinhirns hinweise. Der erste, der uns pathologisch-anatomisch diese Thatsache beweisen konnte, war Senator. Er konnte in 3 Fällen von Friedreich'scher Krankheit eine Atrophie des Kleinhirns feststellen. Kurz darauf, noch in demselben Jahre, hat Pierre Marie eine besondere hereditäre, auf Kleinhirnerkrankung beruhende Krankheitsform von der echten, wesentlich spinalen, Friedreich'schen Form abzutrennen

gesucht. Er belegte diese neue Krankheitsform mit dem Namen Hérédo-Ataxie cérébelleuse.

Es haben nun, wie aus der Litteratur bekannt ist, eine grosse Anzahl von Autoren Abweichungen von der Friedreich'schen Krankheit beobachtet, durch welche das Symptomenbild der von Friedreich ursprünglich benannten hereditären Ataxie, einige Ergänzungen und Aenderungen erfahren hat. Inwieweit manche dieser abweichenden Krankheitsbilder zu dem Typus der Friedreich'schen Krankheit zu zählen sind, bleibt vorläufig noch unentschieden. Nach Bonnus ist die Frage, ob die Friedreich'sche Krankheit und die Hérédo-Ataxie cérébelleuse zwei verschiedene Affectionen darstellen, ebenfalls noch nicht entschieden. Da indessen die von Pierre Marie bezeichnete Krankheitsform sich klinisch wesentlich von der Friedreich'schen Ataxie auszeichnet, so ist es wohl berechtigt, beide Krankheitsbilder auseinander zu halten. Nach Marie's Publication sind in der Litteratur schon mehrfach ähnliche Krankheitsbilder beobachtet worden, von denen nur einige hier angeführt sein mögen: Londe dem wir über die Litteratur der Hérédo-Ataxie cérébelleuse vieles verdanken, hat selbst 25 Fälle einer gründlichen Analyse unterworfen. Er konnte den von P. Marie gemachten Beobachtungen noch manches hinzufügen. So fand er, bei den von ihm analysirten 25 Fällen Sehstörungen nur 3 Mal. Relativ häufig waren

mässige Opticusatrophieen, Sehschwäche und Einengung des Gesichtsfeldes bemerkbar. An den äusseren Augenmuskeln konnte er Nystagmus und vereinzelte Lähmungen wahrnehmen. Shaw zeigte der chirurgischen Gesellschaft in Bristol einen Fall von cerebellarer Hérédo-Ataxie und wies auf die Unterschiede gegen Friedreich'sche Krankheit — Erhaltenbleiben der Reflexe, Sehstörungen, Opticusatrophie — hin.

Miura hat 2 Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse beobachtet mit relativ spätem Beginn der Erkrankung. Im ersten Falle begann die Erkrankung mit 25 und im zweiten mit 33 Jahren. In einem der Fälle konnte die Autopsie gemacht werden und sie ergab: Kleinheit des Cerebellums, des Pons und der Oblongata, während das Gehirn keine Volumsabnahme zeigte, und das Rückenmark keinerlei Veränderungen aufwies.

Rossolimo veröffentlicht 3 Fälle von Marie's Hérédo-Ataxie cérébelleuse. Es handelt sich um zwei Brüder und eine Schwester. Die Symptome sind charakteristisch: Schwankender Gang, keine Sensibilitätsstörungen, Erhöhung der Sehnenreflexe, schwache Arme, keine Sehstörungen, zwei Mal Lähmung der Recti interni, ein Mal des rechten Trochlearis. Geringe Intelligenz. Langsame Entwickelung der Krankheit, Beginn ziemlich spät: doch bei der Schwester haben sich die ersten Symptome nach einer fieberhaften Erkrankung im

ersten Lebensjahre schon entwickelt; deutliche Ataxie aber erst mit 22 Jahren nach einem Trauma; bei einem Bruder nach 18 Jahren nach einer fieberhaften Erkrankung, beim zweiten mit 13 Jahren.

Magnus theilt die Krankengeschichten von 2 Brüdern mit, bei denen einem er Friedreich'sche Krankheit diagnosticierte, während er die ganz ähnliche Krankheit des anderen Bruders wegen Steigerung der Sehnenreflexe als cerebellare hereditäre Ataxie diagnosticierte. Bei beiden Brüdern war der Gang unsicher, schwankend, bei den jüngeren waren sie gesteigert, wie auch Fussclonus.

Die Sprache war bei beiden langsam, monoton, aber ohne besonderen Typus und nicht skandierend. Auffälliges Mattigkeitsgefühl, Unruhe im Körper, athetoseähnliche Bewegungen in Fingern und Zehen waren bei beiden vorhanden.

Trophische und sekretorische Störungen fanden sich nur bei dem älteren Bruder.

Objectiv wahrnehmbare Herabsetzung der Sensibilität war bei keinem nachzuweisen, dagegen bestanden bei beiden Parästhesien.

Störungen der Blase und des Rectum kamen bei beiden nur vorübergehend vor.

Die electrische Untersuchung ergab bei beiden normales Verhalten. Bei beiden bestand Ophtalmophlegia externa, bei den jüngeren ausserdem noch interna. Bei beiden fanden sich nystagmusartige Bewegungen in transversaler Richtung, bei

keinem Ptosis. Ausserdem war bei beiden Einschränkung des Sehfeldes für Licht und Farben und Facialisparese vorhanden.

In der Familie sowohl von väterlicher, als mütterlicher Seite, kamen Nervenkrankheiten und Psychosen in mehreren Generationen vor, aber keine der Brüder ähnliche Affection, mehrfach dagegen Epilepsie.

In den letzten Jahren sind dann gerade einzelne Fälle beobachtet worden, welche man gleichsam als Uebergangsformen zwischen beiden genannten Krankheitsbildern betrachten kann, wie ja auch schon Marie in seiner Publication einzelne von anderen Autoren beobachtete Fälle als solche Uebergangsfälle zu betrachten geneigt war.

Einen solchen Fall hatte auch ich Gelegenheit in der Nervenpoliklinik des Herrn Priv.-Doc. Dr. Jacobsohn zu beobachten.

Anamnese:

Patientin, eine 36jähr. Mauersfrau, sucht die Nervenpoliklinik auf, weil sie seit 8 Jahren an einem unsicheren Gange und an einer Unsicherheit in den Händen leidet, so dass sie aus denselben Gegenstände fallen lässt. Pat. giebt an, dass die Krankheit mit grosser Vergesslichkeit und mit Taumeln begonnen habe, so dass die Leute sie auf der Strasse für betrunken hielten. Ferner giebt die Patientin an, dass ihr Vater ein

Trinker gewesen sein soll und ungefähr dieselben Krankheitserscheinungen wie sie gehabt hätte. Er soll sich zuletzt nicht mehr an- und ausziehen gekonnt haben, und nahm sich durch Erhängen das Leben. Ein Bruder der Patientin soll immer wie ein Betrunkener auf der Strasse gegangen sein und auch sehr schlecht gesprochen haben; von einer Schwester der Patientin sagten die Leute, sie sei dumm im Kopfe und ausserdem soll sie auch so taumelnd gegangen sein. Beide Geschwister sollen im Alter von 21 bezw. 36 Jahren an Lungenschwindsucht gestorben sein.

Patientin war 4 Jahre in einer Nervenpoliklinik in Behandlung, aber ohne Erfolg.

Patientin giebt an, dass die schwere Sprache bei ihr seit etwa einem Jahre besteht. Obwohl das Gedächtniss gelitten haben soll, kann sie doch die Wirthschaft besorgen, allerdings wird sie dabei zeitweise von der Mutter und einer Schwester unterstützt. Die Ehe ist kinderlos, angeblich wegen Retroflexio. Diesen Sommer soll sich Patientin den ganzen Leib verbrüht haben, ohne etwas verspürt zu haben. Ebenso soll sie bei kaltem Wetter sehr leicht angezogen gehen und die Kälte gar nicht empfinden. Patientin soll ungeheuer viel essen. Vor 5 Jahren hatte Patientin eine linke Leistendrüsenschwellung, welche in zweimaliger Chloroformnarkose operativ entfernt wurde. Andere Krankheiten will sie nicht gehabt haben. Patientin

erzählt ihre Krankengeschichte mit heiterer Miene, lacht ziemlich viel dabei und macht beim Erzählen fortwährend etwas steife, ausfahrende Bewegungen mit dem Kopfe, mit Armen und Beinen.

Die Mutter der Patientin bestätigt und ergänzt die Angaben ihrer Tochter. Die Mutter ist jetzt 68 Jahre alt und zeigt nichts von einer derartigen Erkrankung wie die Tochter sie hat. Die Mutter hat sich im Jahre 1854 verheirathet und hatte in Brogdorf bei Halle zwei Söhne. Als sie im October 1858 nach Berlin kam, gebar sie eine Tochter. Der in Brogdorf geborene zweite Sohn und diese Tochter sollen dieselbe Krankheit wie die Patientin gehabt haben. Ferner soll nach Bericht der Mutter die Grossmutter der Patientin väterlicherseits auch genau dieselbe Krankheit gehabt haben und an einem Schlaganfall im Alter von 54 Jahren gestorben sein. Die Krankheit soll bei der Grossmutter 13—14 Jahre gedauert haben und von keiner Geistesstörung begleitet gewesen sein. Von andern Verwandten der Patienten soll die jüngste Tante ebenfalls väterlicherseits dieselbe Krankheit gehabt haben; letztere solle ungefähr 6—7 Jahre krank gewesen sein. Ob noch sonst von den Vorfahren jemand dieselbe Krankheit gehabt hat, weiss weder die Mutter noch die Patientin anzugeben.

Status praesens vom 6. II. 1901: Patientin ist von mittlerer Statur, gracilem Knochenbau,

mässiger Musculatur und geringem Fettpolster. In der Gegend der Lendenwirbelsäule ist nach rechts eine leichte Skoliose bemerkbar. Das Gesicht ist von normaler Farbe. Exantheme, Drüsenschwellungen und Oedeme sind nicht vorhanden.

Patientin macht den Eindruck eines kindlichen Wesens: sie trägt trotz des schweren, schon Jahre lang bestehenden Leidens immer eine heitere Miene zur Schau, freut sich während der ganzen Untersuchung, so oft dieselbe auch immer vorgenommen wird. Ihr Bildungsgrad ist ein ziemlich geringer: sie weiss nicht welcher Krieg im Jahre 1870 war und kann auch einfache Rechenaufgaben nur mühsam lösen. Auf einzelne an sie gerichtete Fragen erhält man jedes Mal, wenn dieselben an sie gestellt werden, die gleiche Antwort; z. B. gefragt, wie sie schlafe, antwortet sie in stereotyper Weise: Sehr gut, Herr Doktor, um 8 Uhr legen wir uns (nämlich mein Mann und ich) schon schlafen.

Beklopfen des Kopfes ist nicht schmerzhaft und die passive Beugung wie Drehung desselben nach allen Richtungen ist eine ziemlich ungestörte. Sie hält den Kopf allerdings immer etwas steif, besonders wenn sie lebhaft spricht: sie dreht ihn dann immer abwechselnd nach vorn, wobei sie das Kinn nach vorn und oben, den Hinterkopf nach hinten und unten neigt. Die Pupillen sind mittel und gleichweit. Reaction auf Licht und Accommodation beiderseits gut. Augenbewegungen

zeigen keine Störungen. Augenhintergrund normal. Ebenso ist an den übrigen Hirnnerven keine nennenswerthe Störung zu bemerken. Zunge wird gerade herausgestreckt. Die Patientin kann sie längere Zeit, ohne sie hin und her zu bewegen, herausgestreckt halten. Die Haltung des Körpers beim Gehen und Stehen ist eine ungeschickte. Der Oberkörper neigt nach links. Dass sie den Kopf und Oberkörper nach allen möglichen Richtungen, besonders wenn sie sich mit Jemanden unterhält, bewegt, dass sie ferner dabei unwillkürliche Bewegungen im Gesichte macht (Stirnrunzeln, Mundverziehen u. s. w.) weiss sie nicht. Diese unwillkürlichen Bewegungen beobachtet man auch sonst, wenn Patientin nicht durch Sprechen in Erregung kommt; sie sind dann aber ruhiger und langsamer. Die Sprache selbst ist vor allem langsam, etwas undeutlich und verwaschen mit nasalem Beiklange. Die Worte werden vielfach hervorgestossen.

Obere Extremitäten: Die Arme hält Patientin gewöhnlich in verschiedener Höhe stark vom Körper abducirt. Indem sie dieselben vom Körper abgehoben fast horizontal hält — besonders geschieht es, wenn sie geht — und dabei den Oberkörper nach beiden Seiten hin und herwiegt, sieht es aus, als ob sie die beiden Arme beim Gehen wie zwei Balancierstangen gebraucht. Sämmtliche Bewegungen der oberen Extremitäten haben einen

deutlich atactischen Charakter, am deutlichsten tritt diese Bewegungsstörung bei feineren Proben, wie z. B. beim Schreiben, Stecknadelaufheben, Auf- und Zuknöpfen der Kleider u. s. w. hervor. Es besteht kein Tremor, ebenso sind deutliche Sensibilitätsstörungen nicht vorhanden. Die grobe Kraft ist etwas herabgesetzt. Active Bewegungen werden ausgiebig aber langsam und, wie schon erwähnt, atactisch ausgeführt: passive Bewegungen etwas erschwert (geringer Grad von Spasmus). Die Finger der Hand werden oft gespreizt gehalten, dabei hält die Patientin den Daumen, besonders der rechten Hand, fast beständig gebeugt und in die Hohlhand eingeschlagen. Die Bewegungen der Finger haben einen spastisch-athetotischen ungeschickten Charakter. Dieselben werden so langsam ausgeführt, als wären die Finger halb erfroren. Supinatorreflex normal.

Untere Extremitäten: Motorische Kraft der Beine ist gering. Active Bewegungen werden gut ausgeführt, dagegen sind die passiven Bewegungen erschwert. Sensibilitätsstörungen an den Beinen nicht nachweisbar; speciell sei erwähnt, dass sie auch bei Berührung mit kalten und warmen Gegenständen immer richtige Angaben macht. Sehr lebhafte Patellarreflexe (förmliches Zittern der Füsse beim Anschlagen der Sehne). Andeutung von Patellarklonus, aber kein Fussklonus. Die Füsse sind bei liegender Stellung etwas plantar-

wärts flectirt, während die Zehen etwas dorsalwärts gebogen sind. Der ganze linke Fuss ist etwas nach innen rotirt und leicht supinirt, daher eine deutliche Aushöhlung der Planta pedis zu sehen ist. Die Sehne des Extensor hallucis springt etwas hervor.

Das Stehen auf einem Bein ist möglich, aber sehr ungeschickt. Bei Ausführung dieser Bewegung machen Arme, Hände, Finger viele Mitbewegungen. Beim Kehrtmachen zeigt Patientin mitunter starkes Schwanken.

Der Gang der Patientin ist ein etwas watschelnder, hüpfender und stampfender. Kein Rhombergsches Phänomen. Ein Seitwärtsschwanken ist dabei nur wenig beobachtet worden.

Die Prüfung mit heissem und kaltem Wasser ergiebt überall normale Verhältnisse. Anderweitige Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden.

Die elektrische Prüfung ergab sowohl faradisch wie galvanisch keine Abnormität. Keine Urinbeschwerden, keine Mastdarmstörungen.

Pulmones et Cor normal.

Der Urin wies weder Zucker noch Albumen auf.

Während der etwa 6monatlichen Beobachtung hat sich der Zustand der Patientin objectiv nicht geändert.

1./III. 1901. Patientin erzählt, dass ihr heute Morgen, als sie aufgestanden war und Kaffee bereiten wollte, schlecht und schwindlig wurde,

dass sie dann bewusstlos gegen die Wand schlug und einige Minuten so gelegen hat: sie wurde dann von ihrem Manne ins Bett gebracht und befand sich nachher wieder gut. Sie hat vom Fall eine Abschürfung an der rechten Backe, welche auch geschwollen ist. In der letzten Zeit fühlt sich der Kopf der Patientin sehr heiss an.

Einen ähnlichen Ohnmachtsanfall will Patientin schon vor einem Vierteljahre gehabt haben.

Ueberblickt man den eben geschilderten Symptomencomplex, so ist es schwer, ihn unter ein bekanntes Krankheitsbild zu bringen, da er einzelne Züge trägt, die mit dem einen, und manche, die mit einem anderen viel Gemeinsames haben. In Betracht kommen vor Allem 1 die Friedreich'sche Ataxie, 2. die Huntington'sche Chorea und 3. die Hérédo-Ataxie cérébelleuse.

Zu den Symptomen der Friedreich'schen Krankheit gehören: 1. familiäre (selten hereditäre) Erkrankung; 2. früher Beginn der Erkrankung (7. Lebensjahr bis Pubertätszeit); 3. Ataxie, besonders der unteren Extremitäten, unsicherer, breitbeiniger Gang (démarche tabéto-cérébelleuse nach Charcot); 4. leichter Grad von Muskelschwäche; 5. choreatische Bewegungen; 6. Aufgehobensein der Partellarreflexe; 7. intacte Sensibilität; 8. Nystagmus; 9. Sprachstörung; 10. in einzelnen Fällen Augenstörungen; 11. ungeschwächte Intelligenz; 12. häufig Skoliose der

Wirbelsäule; 13. mitunter Verbildung des Fusses, 14. jahrzehntelange Dauer der Krankheit.

Von diesen Symptomen sind im obigen Falle vorhanden 3, 4, 5, 7, 9, 12, 13, 14, nicht vorhanden die übrigen. Doch ist bezüglich der vorhandenen Symptome zu bemerken, dass der Gang kein so stark breitbeiniger und taumelnder, sondern ein mehr hüpfend, wiegender ist, dass die Ataxie der oberen Extremitäten fast stärker als diejenige der unteren ist, und dass die atactischen Bewegungen mit einem gewissen Grade von Spasmus verbunden sind. Die Skoliose der Wirbelsäule ist nur gering, und ist wahrscheinlich nur bedingt durch schiefe Haltung der Schulter, ebenso zeigt auch die Verbildung des Fusses keinen erheblichen Grad. Was die bei Friedreich'scher Krankheit beobachteten, im obigen Falle nicht ausgeprägten Symptome betrifft, so ist zu bemerken, dass in der Litteratur unter dem Namen der Friedreich'schen Krankheit relativ abwechselnde Krankheitsbilder beschrieben sind, dass z. B. Fälle erwähnt sind, in welchen die Krankheit hereditär beobachtet war, wo sie bei einzelnen erst in späterem Lebensalter sich entwickelt hat, wo die Patellarreflexe erhalten waren u. s. w. Was die Intelligenz anbetrifft, die bei der Friedreich'schen Krankheit ungestört sein soll, so kann man im strengen Sinne auch bei unserer Patientin vielleicht nicht gerade von einer Abschwächung derselben sprechen, da sie auf

alle Fragen, ihrem geringen Bildungsgrade entsprechend, Bescheid giebt, es ist vielmehr ein kindliches Wesen, das bei ihr vornehmlich auffällt, und das auch in der heiteren Art, wie sie sich stets zeigt, zum Ausdruck kommt.

Alles zusammengenommen hat das ganze Krankheitsbild unserer Patientin grosse Aehnlichkeit mit der Friedreich'schen Krankheit, indessen zeigt es doch andererseits auch soviel Abweichungen, dass man es sicher als eine ungewöhnliche Form bezeichnen müsste.

Das Krankheitsbild erinnert dann zweitens vornehmlich an die sogen. Huntington'sche Chorea. Ja auf den ersten Eindruck könnte man durch den Umstand, dass so viele Mitglieder der Familie auch in der Ascendenz von anscheinend derselben Krankheit ergriffen waren, ferner durch die choreatischen Erscheinungen, durch die psychischen Anomalien, welche als Intelligenzabschwächung imponiren können, durch das Lebensalter, in welchem die Krankheit begonnen hat, und durch die Sprachstörung überhaupt nicht zweifeln, dass es sich vielleicht um ein anderes Krankheitsbild handelt. Indessen bei näherer Betrachtung fielen doch so viele greifbare Unterschiede auf, dass man bezüglich dieser Diagnose schwankend werden musste. Dass die Störung der Intelligenz nur eine scheinbare, oder wenn sie überhaupt vorhanden, jedenfalls eine sehr geringe ist, wurde erwähnt. Statt der psychischen Depression, welche

dem Jahre langen Bestehen der Huntington'schen Chorea eigenthümlich ist, besteht hier umgekehrt eine auffallend heitere Gemüthsstimmung, eine kindliche, welche sich über jede Kleinigkeit freut. Besonders aber sind es die unwillkürlichen Bewegungen, die bei näheren Zusehen sich von den gewöhnlichen choreatischen unterscheiden. Diese Bewegungen sind einmal in der Ruhe sehr wenig ausgebildet und haben dann vornehmlich einen athethotischen Charakter, sie werden immer erst lebhaft, wenn Patientin etwas erregt wird, was schon beim Sprechen geschieht Die Bewegungen haben niemals das schroff ausfahrende. wie es der Chorea eigenthümlich ist. Der Gegensatz trat besonders immer deutlich in die Augen, wenn neben die Kranke eine andere gestellt wurde, die an echter Chorea chronica (10 Jahre langes Bestehen) litt. Bei letzterer das wilde, ausfahrende, hin und hergreifende, schleudernde in den Bewegungen, bei unserer Patientin die langsame, wiegende, schleichende Art derselben. Ferner bei unserer Patientin die Verbindung mit Ataxie, besonders bei Bewegungen in der Hand und in den Fingern und der Spasmus in beiden Extremitäten. Obwohl man die unwillkürlichen Bewegungen bei unserer Patientin allgemein auch als choreatische bezeichnen kann, so tragen sie doch einen anderen Charakter an sich, als man es gemeinhin in Fällen von echter Chorea zu sehen gewohnt ist.

Stimmen nun schon bei näherem Zusehen einzelne Symptome, die anfänglich auf die Diagnose Chorea chronica hereditaria hinweisen, mit den analogen, bei letzterer Krankheit beobachteten nicht überein, so sind doch ausserdem bei unserer Kranken mehrere andere vorhanden, die man sonst im Symptomenbilde der Chorea nicht findet, so die Anomalien der Wirbelsäule, der Füsse, die Ataxie, die starke Erhöhung der Patellarreflexe u. s. w. Die Sprache hat nicht die unruhige Art an sich wie sie bei der Chorea durch die unwillkürlichen Bewegungen der Mund-, Zungen-, Schlund- und Athemmusculatur bedingt werden, sondern sie ist allgemein ruhiger, langsamer, etwas scandirend, nur ab und zu stösst auch die Patientin die Worte brüsk heraus.

Sieht man ab von der multiplen Sklerose, an welche man bei unserer Patientin durch das ständige unmotivirte Lächeln, durch die langsame Sprache, eventuell auch durch die mehrfach eingetretenen Anfälle von Bewusstlosigkeit erinnert werden kann, weil bei näherer Untersuchung gerade die charakteristischen Symptome der multiplen Sklerose (Nystagmus, Intentionszittern u. s. w. trotz des schon über 10 Jahre langen Bestehens der Krankheit fehlen, andere Erscheinungen (vor allem die Heredität) wieder vorhanden sind, die bei letzterer nicht beobachtet werden, so kann man schliesslich noch an die Hérédo-Ataxie cérébelleuse von Marie denken.

Marie zählt unter den Symptomen der Hérédo-Ataxie cérébelleuse folgende auf: 1. Vorkommen in der Ascendenz: 2. Beginn der Erkrankung zwischen 2. und 3. Decennium; 3. das weibliche Geschlecht wird häufiger befallen und pflanzt die Krankheit auch eher fort; 4. Beginn mit Unsicherheit zuerst in den Beinen, dann Armen: 5. schwankender Gang wie bei Friedreich'scher Krankheit, dabei Fehlen des Rhomberg'schen Zeichens; 6. mitunter Schwindelgefühl: 7. keine Abschwächung der motorischen Kraft: 8. erhöhte Muskelcontraction des Gesichts und der Extremitäten, Zittern, spasmodische Erscheinungen: 9. Erhaltensein oder Erhöhung der Sehnenreflexe (soll nach Sanger Brown eins der frühesten Symptome sein), selten Fussklonus; 10. selten Sensibilitätsstörungen; 11. einige Male Augenmuskellähmung; 12. kein wirklicher Nystagmus, sondern secousses nystagmiformes; 13. Pupillen gewöhnlich normal, mitunter träge Reaction: 14. Störungen des Gesichtsfeldes und des Farbensehens (Dyschromatopsie), mitunter Herabsetzung der Sehschärfe, zuweilen Abblassung der Pupille (diese Sehstörungen hält Marie für die Diagnose als sehr bedeutungsvoll): 15. Sprache wie bei der Friedreich'schen Krankheit: 16. geistige Störungen in der Mehrzahl nicht vorhanden; 17. keine Urin- bezw. Stuhlbeschwerden u. s. w., keine trophischen Störungen.

Vergleicht man dieses für Hérédo-Ataxie

cérébelleuse von Marie aufgestellte Bild mit demjenigen, welches unsere Kranke darbietet, so finden sich in letzterem viele Züge des Marie'schen Bildes. Und zwar sind es vornehmlich einmal in positiver Hinsicht das Vorkommen der Krankheit in der Ascendenz, der späte Beginn (zwischen 2. und 3. Decennium), der unsichere Gang, die spastischen Erscheinungen und damit verbunden die Erhöhung der Patellarreflexe und die Sprachstörung: in negativer Hinsicht das Fehlen eigentlicher geistiger Störungen, das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, das Nichtvorhandensein des Nystagmus, das Fehlen von Pupillenstörungen, das Fehlen von Urin- und Stuhlbeschwerden und schliesslich von trophischen Störungen. In gewissem Sinne übereinstimmend mit dem Marie'schen Bilde könnte man auch die geringe Ausbildung der Skoliose und der Verbildungen des Fusses ansehen, wiewohl letzter Umstand auch ebenso für die Diagnose der Friedreich'schen Ataxie verwendet werden kann. Nicht vorhanden im Krankheitsbilde der Pat. sind aber jene Sehstörungen, welche Marie gerade bedeutungsvoll für das Symptomenbild der Hérédo-Ataxie nennt. Indessen ist dieses Fehlen der Sehstörungen auch schon in anderen Fällen beobachtet worden, welche von den Autoren entweder direct zur Hérédo-Ataxie cérébelleuse gezählt, oder als Uebergangsformen zwischen dieser und der Friedreich'schen Krankheit betrachtet sind. Derartige Uebergangs-

formen hat schon Marie in seiner bekannten Publikation im Jahre 1893 mehrere erwähnt, so die Fälle von Seeligmüller, Nonne, Menzel, aber auch in späteren Jahren und namentlich in der letzten Zeit sind Fälle erwähnt worden, wie die von Glorieux, Gladstone, Kopszynski, die eine Mittelstellung zwischen beiden Krankheitsbildern einnehmen, in welchen man nach den allerdings wenigen bis jetzt vorliegenden Sectionsbefunden hauptsächlich neben der Atrophie des Kleinhirns Strangerkrankungen im Rückenmark gefunden hat.

Halten wir uns alle Symptome im Krankheitsbilde unserer Patientin vor Augen, so dürfte dieser Fall nach dem gezogenen Vergleich mit dem Symptomencomplex der Friedreich'schen Krankheit und der Hérédo-Ataxie cérébelleuse auch eine Art Uebergangsform zwischen der einen und anderen Krankheitsform darstellen. In Anbetracht der immer noch geringen Zahl von diesbezüglichen Sectionen weisen gerade solche Uebergangsformen darauf hin, dass für beide Krankheitsformen ein gemeinschaftlicher Sitz im Kleinhirn anzunehmen ist.

Herrn Priv.-Doc. Dr. med. Jacobsohn sage ich zum Schluss für die Anregung zu dieser Arbeit und für die Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank.

Litteratur.

Senator, Berl. klin. Wochenschr. 1893 u. 1894.

Piere Marie, Semaine médicale. 1893. Paris.

Bonnus, L., Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich. Thèse de Paris. (Jahresber. über die Leistungen u. Fortschritte auf dem Gebiete der Neurol. u. Psychiatrie. II. Jahrg. 1898.)

Londe, Hérédoataxie cérébelleuse. Paris 1895. (Eulenburg Real Encyclopädie d. Heilk. Bd. 8.)

Schaw, Heredetary attaxie. Brist. med. and seng. Journ. XVI. (Jahresber. auf dem Gebiete der Neurol. u. Psychiatrie. II. Jahrg. 1898.)

Miura, K., Sur l'Hérédoataxie cérébelleuse de Marie. Mittheil. der medic. Fakultät der Kaiserl. japan. Univers. zu Tokio. (Jahresb. auf dem Gebiete der Neurol. u. Psychiatrie. II. Jahrg. 1898).

Rossolimo, S., Trois cas d'ataxie cérébelleuse. Nouv. Iconogr. de la Salp. (Jahresb. auf dem Gebiete der Neurol. u. Psychiatrie. II. Jahrg. 1898.)

Wollenberg-Hamburg. Specielle Pathologie u. Therapie, herausgegeben von Hofrath Prof. Dr. H. Nothnagel. XII. Bd. II. Theil.

Glorieux, Un cas de maladie de Friedreich, Annales de la soc. belge de neur. No. 5, p. 103 et Journ. de neurol. et d'hypnot. No. 15.

Magnus, W. Bidrág till lären om de heridär-familiäre nervesygdomme. (Jahresb. auf dem Geb. d. Neurol. und Psychiatrie. II. Jahrg.)

Seeligmüller, Arch f. Psychiatrie. 1880.

Nonne, Arch. f. Psychiatrie. 1891.

Menzel, Arch. f. Psychiatrie. 1891.

Gladstone, H. Friedr. Ataxia with knee-jerks and onkleclonus, Brain, Winter (Jahresb. über Neurol. und Psych. III. Jahrg. 1899.)

v. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1875, II.

Schultze. Deutsche Zeitschr. f. Nervenkrankheiten. 1894, V.

Kopszynski, Ueber hered. Ataxie-Medycyna. (Jahresb. über Neurol. und Psychiatrie. III. Jahrg. 1899.)

L. Rütimeyer, Virchow's Archiv 1883. XCI. u. CX.

Hitzig, Ziemssen's Handbuch der Pathol. und Therapie. 1876. Bd. 11. I.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Angelo Margulies, jüdischer Nationalität, Sohn des Kaufmanns Simon N. Margulies, wurde am 11. Oktober 1875 in Constantinopel geboren. Er erhielt seine Vorbildung, die ersten vier Gymnasialklassen, auf dem humanistischen Gymnasium zu Sofia und absolvirte das Gymnasium in Philippopel. Er widmete sich darauf dem Studium der Medicin in Berlin und studierte daselbst acht Semester. Am 13. Juli 1901 bestand er das Tentamen medicum und am 16. Juli das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken, Polikliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Docenten: v. Bergmann, Behrend, Casper, Dührssen, Engelmann, Fritsch, Fassbender, Friedländer, Gerhardt, Gusserow, Heubner, Hertwig, Hirschberg, Jolly, Jacobsohn, Köppen, Klemperer, R. Krause, W. Krause, Lassar,

Lexer, Lewin, Lesser, v. Leyden, Loewy, Mendel, J. Munck, Moeli, Michaelis, Nagel, Neumann, Oesterreich, Rubner, Rosin, Rosenheim, Senator, Schweninger, Strauss, R. Virchow, H. Virchow, Waldeyer, M. Wolff.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.

Während seiner klinischen Semester war er in den Kliniken u. Polikliniken folgender Herren thätig:

1. In der III. med. Königl. Univers. Poliklinik (innere Abtheilung) des Herrn Geh.-Rats Prof. Senator.
2. In der königl. Univers. Frauen-Poliklinik des Herrn Geh.-Rats Prof. Gusserow.
3. In der chirurg. Poliklinik des Krankenhauses „Friedrichshain“ (Director Prof. Hahn).
4. Im städtischen Krankenhause „Moabit“ auf der inneren Station (Director Prof. Goldscheider).
5. In der königl. Charité, in der Poliklinik für Kinderkrankheiten des Herrn Geh.-Rats Prof. Heubner.
6. In der Poliklinik für Nervenkrankheiten des Herrn Privatdocenten Dr. L. Jacobsohn.
7. In der Poliklinik für Haut-, Harn- u. Geschlechtskrankheiten des Herrn Privatdocenten Dr. J. Heller.
8. In der Poliklinik für Ohren-, Hals- und Nasenkrankheiten des Herrn Dr. Rosenthal.

Thesen:

I. Für die Gegenwart muss die Möglichkeit einer epidemischen Entstehung der Pest in Europa entschieden verneint werden.

II. Bei syphilitisch inficirten Patienten soll man mit der Quecksilbercur solange warten, bis constitutionelle Erscheinungen deutlich zu Tage treten.

III. Die häufigste Todesursache in den Strafanstalten ist entschieden die Tuberculose.